

Espina bífida, mielomeningocele y médula anclada como causa de incontinencia y parafimosis en un perro. Diagnóstico mediante mielo-TC

Spina bifida, myelomeningocele and tethered cord as the cause of incontinence and paraphimosis in a dog. Diagnosis by Computed Tomography and myelography

A. Cloquell,¹ I. Mateo,^{1,2} A. Muñoz³

¹ Hospital Clínico Veterinario. Universidad Alfonso X el Sabio. Villanueva de la Cañada, Madrid

² ASC Centro Quirúrgico Veterinario, Madrid.

³ Departamento de Radiología. Facultad de Medicina, Universidad Complutense de Madrid

Resumen

La espina bífida es una malformación de la columna vertebral ampliamente descrita en humanos y animales domésticos. Se presenta un caso clínico de un perro remitido por incontinencia urinaria y fecal en el que la utilización de la mielografía en combinación con Tomografía Computerizada, permitió la identificación de múltiples malformaciones vertebrales de la columna torácica y lumbar, así como de mielomeningocele lumbosacro oculto y médula anclada. Se discute además la causa de la parafimosis y la incontinencia encontradas en este animal.



Palabras clave: Espina bífida; mielografía; mielo-TC; Tomografía Computerizada, parafimosis.

Keywords: Spina bifida, myelography, CT-myelography; Computed Tomography, paraphimosis.

Clin. Vet. Peq. Anim., 2012, 32 (2): 81-86

Introducción

Los disrafismos espinales son un grupo de malformaciones derivadas de una alteración en el cierre dorsal de la línea media durante el desarrollo embrionario. Estos defectos pueden quedar expuestos al exterior (disrafismos abiertos) o cubiertos por piel o faneras (disrafismos cerrados).^{1,2} En este grupo de malformaciones se incluye la espina bífida (que también puede ser abierta o cerrada) que se caracteriza por un defecto en la formación del arco vertebral de una o más vértebras en la línea media. Esto hace que la médula espinal quede, por tanto, sin recubrimiento óseo dorsal, pudiendo ser histológicamente normal o presentar alguna forma de mielodisplasia, en cuyo caso el animal afectado manifestará trastornos motores y/o sensitivos.^{1,2} Esta patología afecta con mayor frecuencia a determinadas razas de perros, especialmente aquellas con cola corta o retorcida como los Bulldogs (tanto inglés como francés), Boston terrier y Carlinos.^{3,4} El diagnóstico de estas alteraciones está

basado en los hallazgos radiológicos, siendo la resonancia magnética (RM) una técnica neurorradiológica fundamental para la detección de las anomalías de los componentes de tejidos blandos, y la tomografía computerizada (TC) la técnica de elección para la evaluación de los defectos óseos que se encuentran en estos pacientes.^{5,6} La TC, realizada después de la inyección de contraste yodado en el espacio subaracnoideo (mielo-TC) permite, además, determinar las alteraciones presentes en el espacio subaracnoideo y la presencia de quistes o divertículos asociados a la espina bífida. A pesar de que los hallazgos mielográficos en perros con espina bífida han sido previamente documentados,^{3,7-9} no se han publicado los hallazgos obtenidos mediante mielo-TC.

El siguiente caso describe las características clínicas y radiológicas que permitieron establecer el diagnóstico de espina bífida, con mielomeningocele y médula anclada, en un perro Bulldog francés de 4 meses de edad.

* Contacto: isidro_mateo@yahoo.es



Caso clínico

Se trata de un perro de raza Bulldog francés, macho no castrado, de 4 meses de edad, remitido para evaluación neurológica por presentar un cuadro no progresivo de debilidad del tercio posterior e incontinencia urinaria y fecal (presentes desde el nacimiento). Éste fue el animal más pequeño de una camada en la que los hermanos no manifestaron alteraciones ni físicas ni neurológicas. La gestación se produjo con normalidad y no se detectó exposición a fármacos ni agentes teratogénicos. En el examen físico se reconoció la ausencia completa de cola, una depresión en la región lumbar con un cambio en la dirección del pelaje y una incapacidad para retraer completamente el pene dentro del prepucio (parafimosis) (Fig. 1). El examen neurológico reveló paraparesia leve con disminución de los reflejos perineal y bulbocavernoso y del tono anal. Al comprimir manualmente la vejiga esta se vaciaba con facilidad. Además, existía un déficit bilateral en la reacción de amenaza.

Los resultados del examen neurológico permitieron localizar una lesión en segmentos medulares S1-S3 (incontinencia urinaria y disminución de reflejo perineal) con posible afección de segmentos medulares T3-L3 (paraparesia con el resto de reflejos espinales normales) y encéfalo (déficit de reacción de amenaza). Como diagnósticos diferenciales se consideraron procesos malformativos, inflamatorios, degenerativos y menos probablemente, neoplásicos.

El análisis de sangre no reveló alteraciones significativas. Las radiografías obtenidas de la columna lumbar y torácica demostraron la presencia de múltiples malformaciones vertebrales consistentes en: ausencia de formación completa de la lámina de L7, defecto de formación de la parte central del cuerpo de L6 (vértebra en mariposa), vértebra angular L4 con escoliosis prominente, vértebra en bloque T12-L1, vértebras en cuña T5 y T7 y hemivértebras T8, T10 y T11 (Figs. 2 y 3). Asimismo se demostró la presencia de vértebras caudales de pequeño tamaño. Seguidamente se procedió a la realización de TC



Figura 1. Bulldog francés de 4 meses de edad; se observa ausencia de cola, depresión de la región lumbar y protrusión de pene fuera del prepucio (parafimosis).

de columna y cráneo antes y después de la administración de contraste endovenoso. En ella se evidenciaron las múltiples malformaciones vertebrales, consistentes en alteraciones en la formación de los cuerpos vertebrales de T5, T7, T8, T10-L1, L4, L6 y sacro, y un defecto en la lámina de L7, con ausencia de fusión en la línea media de ambos pedículos, que permitía el contacto del tejido nervioso y meníngeo directamente con los tegumentos cutáneos que lo encerraban, sin que hubiese exposición al exterior (Fig. 4). En el estudio de cráneo se detectó dilatación ventricular moderada. Para evaluar la continuidad del tejido nervioso con el exterior del canal vertebral se procedió a la realización de una mielografía mediante punción atlanto-occipital, obteniéndose en el procedimiento una muestra de líquido cefalorraquídeo

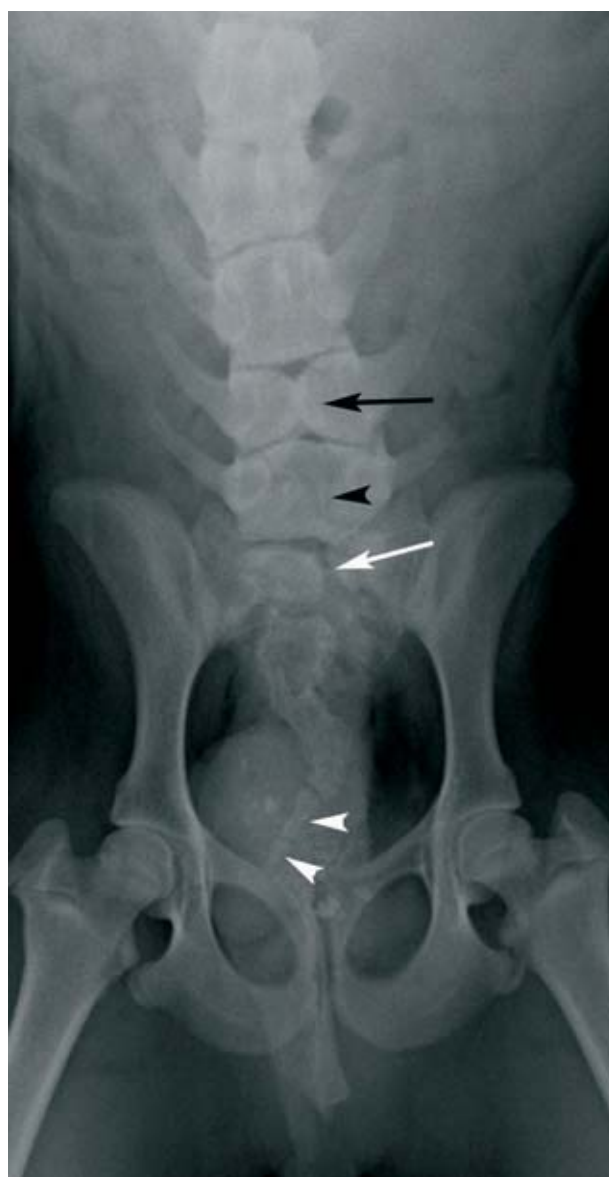


Figura 2. Proyección ventrodorsal de la región lumbar en la que se aprecia vértebra angular L4, vértebra en mariposa L6 (flecha negra), ausencia de apófisis espinosa en L7 (punta de flecha negra), defecto en la formación del sacro (flecha blanca) y dos únicas vértebras caudales (puntas de flecha blancas).

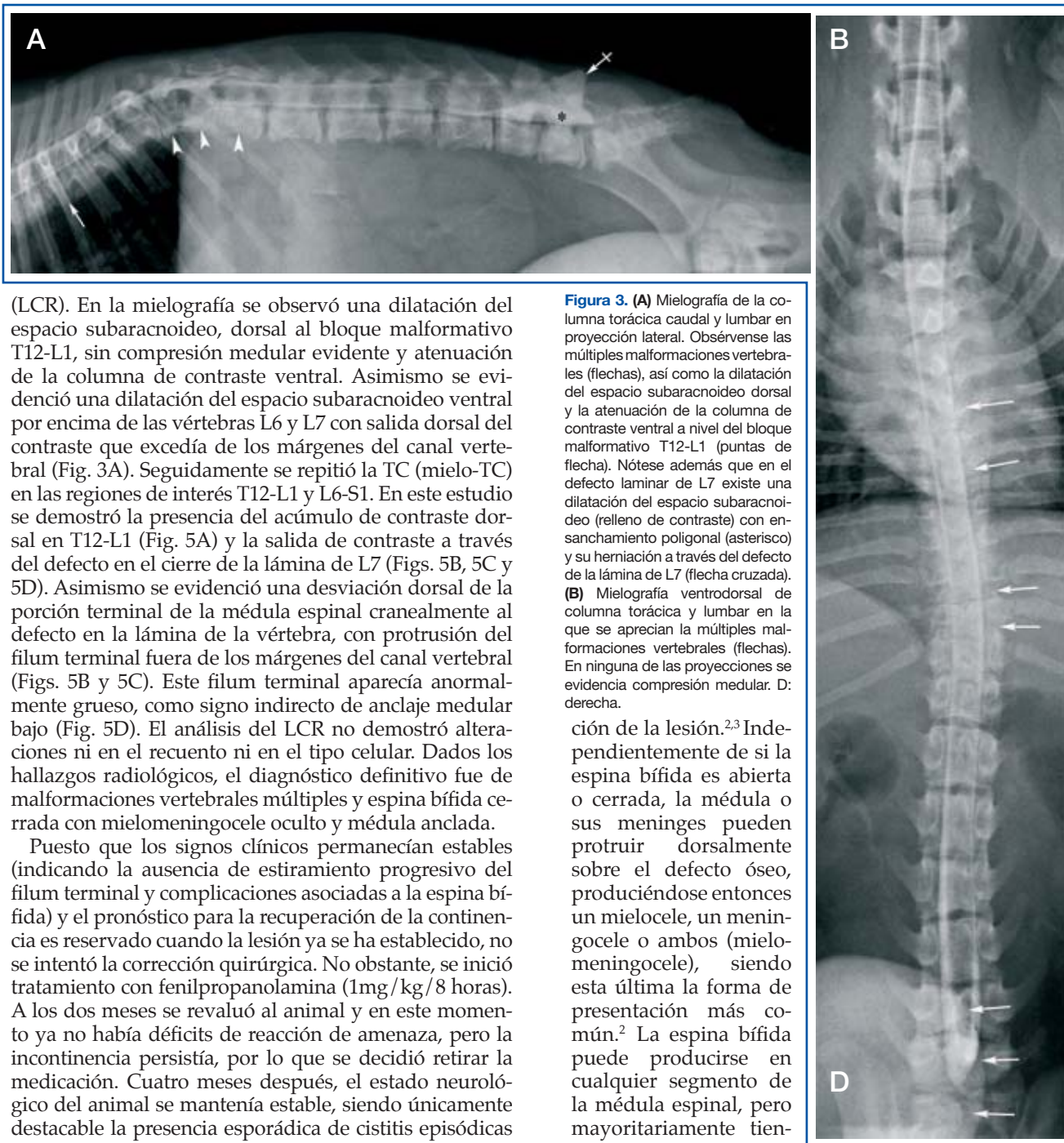


Figura 3. (A) Mielografía de la columna torácica caudal y lumbar en proyección lateral. Obsérvense las múltiples malformaciones vertebrales (flechas), así como la dilatación del espacio subaracnoideo dorsal y la atenuación de la columna de contraste ventral a nivel del bloque malformativo T12-L1 (puntas de flecha). Nótese además que en el defecto laminar de L7 existe una dilatación del espacio subaracnoideo (relleno de contraste) con ensanchamiento poligonal (asterisco) y su herniación a través del defecto de la lámina de L7 (flecha cruzada). (B) Mielografía ventrodorsal de columna torácica y lumbar en la que se aprecian las múltiples malformaciones vertebrales (flechas). En ninguna de las proyecciones se evidencia compresión medular. D: derecha.

(LCR). En la mielografía se observó una dilatación del espacio subaracnoideo, dorsal al bloque malformativo T12-L1, sin compresión medular evidente y atenuación de la columna de contraste ventral. Asimismo se evidenció una dilatación del espacio subaracnoideo ventral por encima de las vértebras L6 y L7 con salida dorsal del contraste que excedía de los márgenes del canal vertebral (Fig. 3A). Seguidamente se repitió la TC (mielo-TC) en las regiones de interés T12-L1 y L6-S1. En este estudio se demostró la presencia del acúmulo de contraste dorsal en T12-L1 (Fig. 5A) y la salida de contraste a través del defecto en el cierre de la lámina de L7 (Figs. 5B, 5C y 5D). Asimismo se evidenció una desviación dorsal de la porción terminal de la médula espinal cranealmente al defecto en la lámina de la vértebra, con protrusión del filum terminal fuera de los márgenes del canal vertebral (Figs. 5B y 5C). Este filum terminal aparecía anormalmente grueso, como signo indirecto de anclaje medular bajo (Fig. 5D). El análisis del LCR no demostró alteraciones ni en el recuento ni en el tipo celular. Dados los hallazgos radiológicos, el diagnóstico definitivo fue de malformaciones vertebrales múltiples y espina bífida cerrada con mielomeningocele oculto y médula anclada.

Puesto que los signos clínicos permanecían estables (indicando la ausencia de estiramiento progresivo del filum terminal y complicaciones asociadas a la espina bífida) y el pronóstico para la recuperación de la continencia es reservado cuando la lesión ya se ha establecido, no se intentó la corrección quirúrgica. No obstante, se inició tratamiento con fenilpropanolamina (1mg/kg/8 horas). A los dos meses se revaluó al animal y en este momento ya no había déficits de reacción de amenaza, pero la incontinencia persistía, por lo que se decidió retirar la medicación. Cuatro meses después, el estado neurológico del animal se mantenía estable, siendo únicamente destacable la presencia esporádica de cistitis episódicas que se corrigieron mediante tratamiento antibiótico.

Discusión

La espina bífida se clasifica en: a) espina bífida abierta, cuando el tejido nervioso está expuesto al exterior sin piel ni faneras que lo protejan; y b) espina bífida cerrada u oculta, cuando la piel persiste sobre el defecto óseo. En esta última forma es frecuente encontrar estigmas cutáneos como nevus pilosos, hemangiomas capilares, masas subcutáneas y otras alteraciones dérmicas o capilares que permiten identificar la localiza-

ción de la lesión.^{2,3} Independientemente de si la espina bífida es abierta o cerrada, la médula o sus meninges pueden protruir dorsalmente sobre el defecto óseo, produciéndose entonces un mielocelo, un meningocele o ambos (mielomeningocele), siendo esta última la forma de presentación más común.² La espina bífida puede producirse en cualquier segmento de la médula espinal, pero mayoritariamente tiende a afectar a segmentos próximos al neuroporo posterior (segmentos lumbares y sacros), por ser los lugares que embriológicamente se cierran mas tarde y que, por tanto, están sujetos a mayor tiempo de teratogenia.¹⁰ En medicina humana, la RM constituye el principal y más útil método diagnóstico de patologías malformativas de la columna y médula espinal. No obstante, la TC y la mielo-TC permiten identificar con gran precisión los defectos de las cubiertas óseas, componente muy importante de estas patologías. Los signos radiológicos observados en nuestro caso son muy similares a los encontrados por

otros autores en perros con espina bífida diagnosticados mediante mielografía.^{3,7-9} Los hallazgos de TC, a pesar de haber sido someramente descritos en el artículo de Fingerroth y cols., no han sido presentados previamente. Como los propios autores reconocen, las imágenes

de TC sin contraste y de mielo-TC supusieron una ayuda fundamental para el establecimiento del diagnóstico definitivo y el planteamiento quirúrgico, ya que permitieron caracterizar con precisión las alteraciones óseas.⁹ Es destacable que los hallazgos obtenidos en

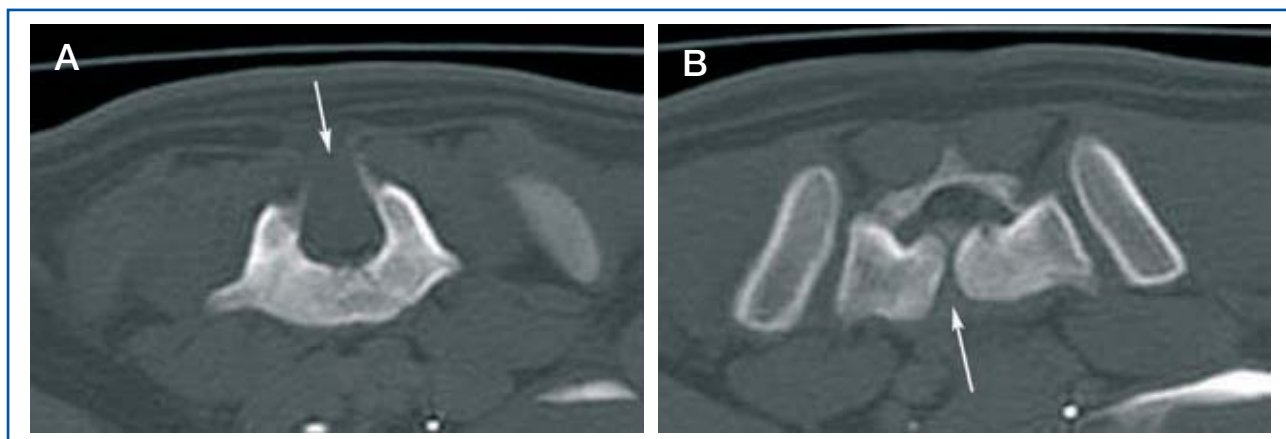


Figura 4. Imágenes transversales obtenidas mediante TC a través del cuerpo de L7 (A) y sacro (B) en las que se observa la ausencia de la lámina vertebral y la contigüidad del canal vertebral con el tejido subcutáneo y musculatura paravertebral (flecha en A) y el defecto en la formación del cuerpo del sacro (flecha en B).

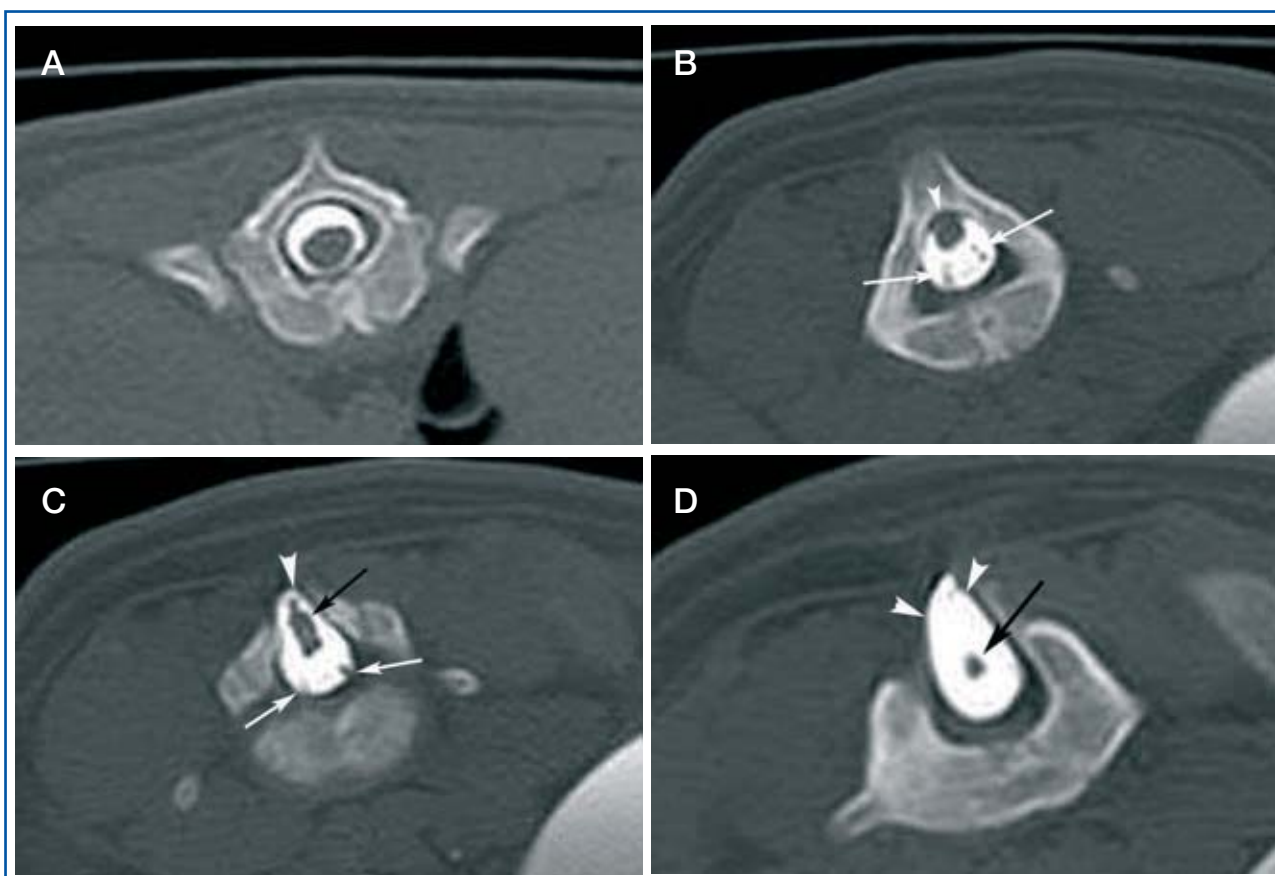


Figura 5. Imágenes de TC a nivel del cuerpo de T13 (A), L6 (B), disco intervertebral L6-L7 (C) y cuerpo de L7 (D) tras la administración de contraste intratecal. (A): Obsérvese el acúmulo de contraste dorsal a la médula espinal y el defecto en la formación del cuerpo vertebral de T13. (B): Nótese la elevación dorsal del cono medular (punta de flecha) en contacto con la lámina de L6 y las raíces nerviosas dorsal y ventral, dirigidas ventralmente, como defectos de llenado del espacio subaracnoideo (flechas). (C): Herniación del saco dural displásico relleno del medio de contraste a través del defecto de la lámina vertebral (punta de flecha) junto con el cono medular (mielomeningocele). Se pueden observar también las raíces nerviosas (flechas blancas) y la prolongación del cono medular caudalmente (flecha negra). (D): Nótese la presencia de un filum terminal grueso (flecha negra), signo indirecto de anclaje medular, en el interior del saco dural (punta de flecha).

la mielo-TC de nuestro paciente se asemejan enormemente a los descritos en casos de mielomeningocele y espina bífida en humanos.^{5,6} Éste presentaba un defecto óseo laminar caudal (disrafia espinal en línea media), a través del cual existía una herniación de las meninges (meningocele), acompañado del cono medular distal (mielocele), contenido por elementos de tegumento cutáneo. Además, la presencia de un filum terminal, aparentemente más grueso de lo normal, fue indicativa de anclaje medular.¹¹ El diagnóstico final fue el de espina bífida cerrada, con mielomeningocele asociado a anclaje medular. Como hallazgo asociado cabe destacar la presencia de una dilatación del espacio subaracnoideo, dorsal a la médula espinal en los segmentos T12-L1, probablemente originada por la angulación anómala de la columna en esta región. Los signos radiológicos que permiten identificar el síndrome de médula anclada en medicina humana incluyen: cono medular por debajo de espacio intervertebral L2-L3 (normalmente se localiza a nivel de L1-L2 a los dos meses de edad) y filum terminal grueso (>2mm de grosor). Habitualmente está asociado a otras malformaciones, especialmente disrafismos.¹¹ No existen referencias en la literatura médica veterinaria que indiquen la posición del cono medular y del tamaño normal del filum terminal en las diferentes razas de perros (así como de las posibles variaciones individuales) y, por tanto, la apreciación del anclaje medular bajo presente en nuestro paciente es subjetiva y basada en experiencia propia.

Los déficits neurológicos derivados de la espina bífida dependen de la región afectada.¹² En nuestro caso la lesión se localizaba en la última vértebra lumbar, lugar por donde discurren las raíces nerviosas que originan los nervios pudendos de ambos lados. La afección del nervio pudendo justifica la incontinencia urinaria y fecal así como la disminución de reflejo perineal y bulbocavernoso.¹² Se consideró que la paraparesia estaba originada por las alteraciones localizadas en los segmentos medulares toracolumbares (el segmento medular L4-S1 parecía íntegro debido a la normalidad de reflejos patelar y flexor), aunque esta hipótesis no pudo ser confirmada. Las causas de parafimosis son múltiples e incluyen: traumatismo, actividad sexual excesiva, constricción de pelo prepucial alrededor del pene, pseudohermafroditismo y patologías neurológicas o idiopáticas.¹³ La ausencia de fenómenos traumáticos y alteraciones en el examen físico, así como la presencia de déficits neurológicos, fueron indicativos de que la parafimosis se debía a un defecto en la innervación del pene o del prepucio. Según ciertos autores, la causa neurológica de la parafimosis es una ineffectividad de los músculos prepuciales craneales¹⁴ innervados por el nervio torácico largo.¹⁵ Esta teoría fue descartada en nuestro paciente, ya que no existían signos neurológicos ni radiológicos que indicasen una lesión C8-T1, segmentos de origen de

este nervio. Se consideró como causa más probable de la parafimosis la parálisis del músculo retractor del pene, ya que este músculo está innervado por el nervio rectal caudal, formado por las últimas raíces sacras y primera coccígea¹⁵ que, dada la localización de la espina bífida, si podía estar afectado. Cabe considerar además, que la protrusión del pene y el goteo continuo de orina es un hallazgo común en caballos con polineuritis de la cauda equina. En estos animales hay una inflamación de origen idiopático de las raíces nerviosas que conforman la cauda equina, entre las que se encuentran las que forman nervios pudendos y rectos caudales.¹²

Cuando los signos neurológicos aparezcan de manera aguda o sean progresivos se debe eliminar el exceso de tensión sobre la médula espinal, derivado de una fijación anormalmente baja del filum terminal, mediante sección del mismo. En nuestro caso, dado que los déficits neurológicos no eran progresivos, la recuperación funcional de la continencia urinaria poco probable⁸ y no habiendo, además, ninguna complicación asociada al meningocele (infecciones, fístulas o senos dermoides) no se consideró necesaria su retirada quirúrgica ni la sección del filum terminal. Este procedimiento se ha descrito previamente en dos perros de raza Bulldog inglés. En el primero de ellos, a pesar de que se observó una mejoría subjetiva del estado neurológico del paciente, el escaso tiempo transcurrido desde la cirugía y la eutanasia (2 semanas) hacen difícil determinar con exactitud si realmente la cirugía fue de utilidad.⁹ En el otro caso descrito no se observó ninguna mejoría de la continencia urinaria y fecal.⁸ En nuestro caso intentamos mejorar el grado de continencia del animal incrementando el tono uretral mediante un tratamiento con fenilpropanolamina. Al no obtenerse respuesta favorable tras dos meses de utilización se decidió la retirada del fármaco.

Por último cabe destacar que en medicina humana se ha descrito una estrecha correlación entre la espina bífida y la existencia de otras malformaciones encefálicas, especialmente la malformación de Chiari tipo II.¹⁶ Es por ello que los pacientes con espina bífida (tanto oculta como abierta) deben ser investigados por posibles alteraciones encefálicas. La dilatación ventricular encontrada en nuestro paciente podría indicar malformación de Chiari tipo II. No obstante, la imposibilidad de demostrar el signo definitivo de esta malformación (la disposición caudal del cuarto ventrículo) no permitió confirmar este diagnóstico.¹⁷ Por otro lado, la dilatación ventricular es un hallazgo frecuente en perros de raza Bulldog francés y su significación es, en muchos casos, incierta. El déficit de reacción de amenaza encontrado en la primera exploración no se consideró significativo, ya que transcurridos dos meses, la reacción era normal, lo que probablemente indicaba un retraso en su aparición sin consecuencias clínicas.

Summary

Spina bifida refers to an abnormal formation of the spine frequently reported in human beings and domestic mammals. We describe the case of a dog that was referred for incontinence in which multiple vertebral malformations of the thoracic and lumbar spine associated with myelomeningocele and tethered spinal cord were diagnosed by means of myelography and Computed Tomography findings. Etiology of paraphimosis and incontinence are also discussed.

Fuente de financiación: Esta investigación no se realizó con fondos comerciales, públicos o del sector privado.

Conflicto de intereses: Los autores declaran que no existe conflicto de intereses.

Bibliografía

- Westworth DR, Sturges BK. Congenital spinal malformations in small animals. *Vet Clin North Am Small Anim Pract* 2010;40:951-981.
- Muñoz A, Barkovich AJ. Congenital anomalies of the spine. En: Latchaw RE, Kucharczyk J, Moseley M (ed). *Imaging of the nervous system: diagnostic and therapeutic applications*. Philadelphia, Elsevier Mosby, 2005; 1745-1776.
- Wilson JW, Kurtz HJ, Leipold HW, Lee GE. Spina Bifida in the Dog. *Vet Pathol* 1979;16:165-179.
- Bailey CS, Morgan JP. Congenital spinal malformations. *Vet Clin North Am Small Anim Pract* 1992;22:985-1015.
- Tortori-Donati P, Cama A, Rosa ML, Andreussi L, Taccone. Occult spinal dysraphism: neuroradiological study. *Neuroradiology* 1990;31:512-522.
- Naidich TP, McLone DG, Mutluer S. A New Understanding of dorsal dysraphism with lipoma (lipomyeloschisis): radiologic evaluation and surgical correction. *Am J Roent* 1983;140:1065-1078.
- Noden DM, de Lahunta A. En: *Embriología de los animales domésticos. Mecanismos de desarrollo y malformaciones*, Zaragoza, Acribia SA, 1990;119-122.
- Shamir M, Rochkind S, Johnston D. Surgical treatment of tethered spinal cord syndrome in a dog with myelomeningocele. *Vet Rec* 2001;148:755-756
- Fingerroth JM, Johnson GC, Burt JK, Fenner WR, Cain LS. Neuroradiographic diagnosis and surgical repair of teheterd cord syndrome in an English bulldog with spina bifida and myeloschisis. *J Am Vet Med Assoc* 1989;194:1300-1302.
- Kaplan KM, Spivak JM, Bendo JA. Embryology of the spine and associated congenital abnormalities. *Spine J* 2005;5:564-576.
- Lew SM, Kothbauer. Tethered cord syndrome: An updated review. *Pediatr Neurosurg* 2007;43:236-248.
- de LaHunta A, Glass E. En: *Veterinary neuroanatomy and clinical neurology*. St Louis, Saunders Elsevier, 2009.
- Papazoglou LO. Idiopathic chronic penile protrusion in the dog: a report of six cases. *J Small Anim Pract* 2001;42:510-513.
- Chaffee VW, Knecht CD. Canine paraphimosis: sequel to inefficient preputial muscles. *Vet Med* 1975;70:1418-1420.
- Gil J, Gimeno M, Laborda J, Nuviala J. En: *Anatomía del perro: protocolos de disección*, Barcelona, Masson, 2005.
- Juranek J, Salman MS. Anomalous development of brain structure and function in spina bifida myelomeningocele. *Dev Disabil Res Rev* 2010;16:23-30.
- Naidich TP, Pudlowski RM, Naidich JB, Gornish M, Rodriguez FJ. Computed tomographic signs of the Chiari II malformation. Part I: skull and dural partitions. *Radiology* 1980;134:65-71.